Lane Medical Library

Zwei Fälle

von

Dystrophia musculorum progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 7. März 1902

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Felix Mügge

aus Kuznica grabowska (Russisch-Polen)

Unterarzt im Oldenburgischen Infanterie-Regiment No. 91.

OPPONENTEN:

Herr Cand. med. Braun.

- Dr. med. Goldammer, pract. Arzt.
- Cand. med. Mügge.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Gedruckt mit Genehmigung

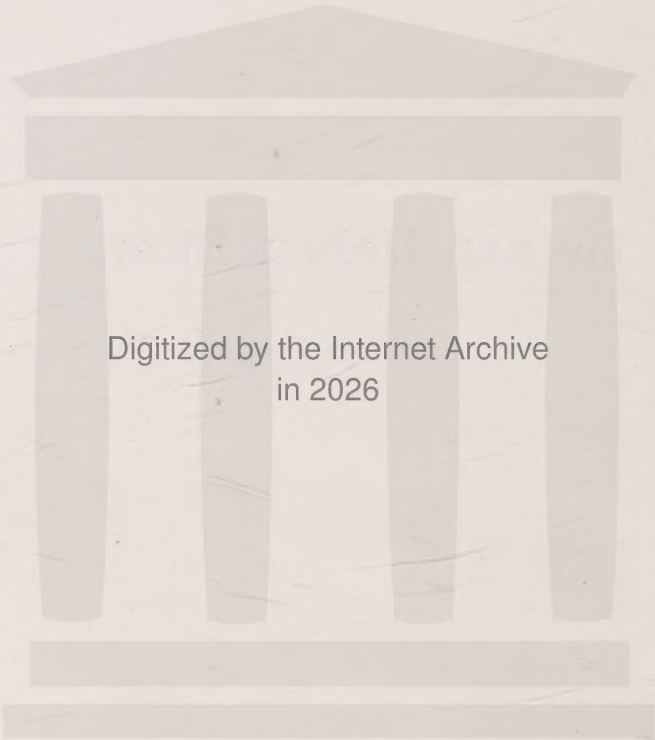
der

Medicinischen Facultät der Universität Berlin.

Referent: Herr Prof. Dr. **Jolly**.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/zweifallevondyst0000feli

Die Symptome bei Erkrankungen des cortico-musculären Apparates bestehen der Hauptsache nach in Muskellähmungen und Muskelatrophieen, und es ist nun die Aufgabe der speciell wissenschaftlichen Untersuchungsmethoden, der klinisch-diagnostischen und der anatomischen, festzustellen, an welchem Abschnitt der cortico-musculären Bahn die Krankheit ihren Sitz hat, ob im Gehirn, Rückenmark, peripheren Nerven oder in der Musculatur selbst. Was die letztere betrifft, so kommen hier zwar offenkundig idiopathisch-musculäre Reactionsstörungen vor, wie z. B. directe Muskelverletzungen durch rohe Gewalt, Durchschneidungen, Quetschungen, Entzündungen (Myositis), u. s. w. Sieht man aber hiervon ab, und fasst man nur jene Muskelerkrankungen ins Auge, welche nach Abzug der bekannten bei Gelenkaffectionen auftretenden, überhaupt der im allgemeinen unter dem Begriff „Inactivitätsatrophie" verstandenen Muskelatrophieen eine eigene grosse Gruppe von Muskelerkrankungen bilden, so hat man viel darum gestritten, ob man es hier bei den einzelnen Affectionen mit nervösen oder musculären Erkrankungen zu thun habe, und eine Reihe von Theorieen ist dadurch hervorgerufen worden. Jede derselben fand bedeutende Vertreter und wurde von ihnen mehr oder weniger zur Erklärung sämtlicher Muskelatrophieen herangezogen. Hierdurch wurde natürlich ebensowenig Einheitlichkeit wie Klarheit auf diesem Gebiete erzielt. Dazu kam es erst, als 1891 Erb eine Reihe von bisher als verschieden aufgefassten Krankheitsbildern unter einem gemeinsamen zusammenfasste, unter der „Dystrophia musculorum progressiva", als der einzigen auf myopathischer Grundlage beruhenden Krankheitsform im Gegensatz zu anderen Muskelatrophieen, die entschieden vom Nervensystem ausgelöst würden. Diese Anschauung wurde zunächst

allgemein acceptiert, wenn auch manche Thatsachen damit nicht ganz im Einklang standen, im Laufe der Zeit aber wurden dann eine Reihe von Fällen bekannt, welche mit Sicherheit auf die Annahme eines nervösen Ursprungs auch der „Dystrophia musculorum progressiva“ hinwiesen.

Indem ich nun auf die Entwickelung und die Wandlungen dieser unserer neuen Anschauungen über jenen Krankheitstypus, welchen wir als „Muskelatrophie“ im engeren Sinne zusammenfassen, ein wenig genauer eingehe, werde ich Gelegenheit finden, von zwei Fällen zu berichten, welche im Lichte unserer heutigen Kenntnis von besonderem Interesse sind.

Gehen wir rasch über vereinzelte Mitteilungen des einen oder anderen Autors hinweg, die vielleicht in Beziehung zu unserer Krankheit gebracht werden könnten, so waren in der Mitte des 19. Jahrhunderts Duchenne und Aran die ersten, bei denen wir von einer progressiven Muskelatrophie sui generis lesen, einer Krankheit, die, herausgelöst aus dem Rahmen secundärer Muskelatrophieen, wie sie nach Nervenverletzungen, Schlaganfällen u. s. w. beobachtet werden, einen chronisch verlaufenden, selbständigen Process darstellt und schliesslich zum Untergange eines grossen Teiles der gesamten Körpermusculatur führt.

Auch Cruveilhier hatte in dieser Zeit bereits einige hierher gehörige Fälle beschrieben. Er war ausserdem der Erste, der Sectionsbefunde brachte, die bisher noch gänzlich fehlten. Schon 1848 berichtet er von einem 18 jährigen Schäfer, einem Träger unserer Krankheit, und die vollkommen negativen Befunde am peripheren und cerebro-spinalen Nervensystem veranlassten ihn damals, an einen myopathischen Ursprung des Leidens zu denken. Da kam 1853 ein weiterer Fall Cruveilhiers zur Section. Auch hier handelte es sich um eine echte progressive Muskelatrophie, bedingt aber augenscheinlich durch eine deutliche Atrophie der grauen Vorderhörner des Rückenmarks.

So standen sich denn zwei Thatsachen gegenüber, und die Frage, ob der progressive Muskelschwund erst secundär durch die Erkrankung des Rückenmarkes herbeigeführt werde oder eine primäre Myopathie bedeute,

bildete den Mittelpunkt langwieriger wissenschaftlicher Erörterungen.

Eine andere Erklärung suchte Jaccoud ins Feld zu führen, wenn er unserem Leiden eine Affection des sympathischen Nervengeflechtes, als Zusammenfassung der vasomotorischen und trophischen Nervenfasern zu Grunde legte, die progressive Muskelatrophie als eine so bedingte Trophoneurose hinzustellen versuchte, er vermochte aber nur vorübergehend in den Streit einzugreifen.

Recht lebhaft wurde letzterer erst, als 1873 Friedreich mit seinem umfassenden Werke über progressiven Muskelschwund hervortrat, einem eingehenden Sammelwerk der gesamten damals vorliegenden Litteratur.

Hier weist er zunächst darauf hin, dass die Veränderungen im Muskelsystem, die Schwellung und Vermehrung der Muskelkörperchen, namentlich die Kernwucherung, die teilweise vorhandene körnige und parenchymatöse Trübung der quergestreiften Fasersubstanz u. s. w., einen chronisch entzündlichen Process vorstellen, der schliesslich zum Untergange der contractilen Substanz und zur fibrösen Entartung, zur Muskelcirrhose, führte und mit mehr oder weniger starker Fettbildung aus den Elementen des degenerierten Muskelgewebes einhergehen könne.

Die Veränderungen am Nervensystem erklärt er für secundär, veranlasst durch das Übergreifen der chronisch-progressiven Myositis auf die Nervenendigungen und schliesslich die Nervenstämme selbst.

Dann wendet sich Friedreich gegen die neurotische Theorie und weist unter anderem vor allem darauf hin, dass Veränderung der grauen Vorderhörner des Rückenmarks auch ohne Muskelatrophie und ebenso das umgekehrte Verhalten vorkommt, dass ferner der Grund der Erkrankung nicht auf einer Neuritis beruhen könne, bei der die Atrophie im Gegensatz zu dem Verhalten bei Myopathieen der Lähmung vorauszugehen pflege; dass ausserdem Leitungsunterbrechungen durch Schädigung motorischer Nervengebiete regressive, die progressive Muskelatrophie aber active entzündliche Veränderungen hervorrufe. Hier tritt er auch dem Versuch, die bei dem progressiven Muskelschwund vorkommenden Veränderungen auf den Sympathicus beziehen zu wollen,

mit Entschiedenheit entgegen, da er jedes positiven Beweises ermangele und dann exquisite Sympathicussymptome, wie z. B. bei der Basedowschen Krankheit, hier niemals beobachtet würden.

Es fehlt also nach Friedreichs Ansicht gänzlich an beweisenden Argumenten für den Ausgang der progressiven Muskelatrophie vom centralen oder peripheren Nervensystem, während sich andrerseits sämtliche Erscheinungen aus der Annahme einer primären Myositis zwanglos erklären liessen.

Welche Rolle dabei dem Vorkommen wahrer oder falscher Faserhypertrophie zuzuschreiben, ob es als ein activer Vorgang auf die Reizung des Gewebes zu beziehen sei, ob es vicariierend für den teilweisen Ausfall von Muskelfasern eintrete, oder aber eine compensatorische Nutrition bedeute, lässt Verfasser einstweilen dahingestellt.

Im Weiteren bringt er dann eine ausführliche Begründung seiner Auffassung aus Ätiologie und Symptomatologie des Leidens. Gerade die Entwickelung auf Grund einer vorher bestehenden Disposition in Form einer formativen und nutritiven Schwäche des Muskelapparates, die bisweilen erworben, meist aber congenital, am häufigsten hereditär vorhanden ist, und das frühe Befallenwerden der am meisten in Anspruch genommenen Muskeln, der Hände und Arme beim Erwachsenen, der Beine im Kindesalter, und weiter das progressive Fortschreiten des Processes, der nur dort Halt macht, wo sich eine gröbere Unterbrechung der Musculatur, ein grosses Gelenk z. B., findet, der sich andrerseits keineswegs an den Bezirk eines bestimmten Nerven hält, sondern gleichzeitig Muskeln verschiedener Nerven ergreift, während andere derselben Gruppe sehr lange verschont bleiben; das alles sind gewichtige Thatsachen, die er gegen die neurotische Theorie ins Feld führt.

Nach einer ausführlichen Schilderung der Krankheit betreffs Entstehung, Verlauf, Prognose und Therapie erfolgt schliesslich noch der Versuch, auch die Pseudohypertrophie hier anzureihen. Sie bedeutet nach Friedreich ebenfalls eine chronische, interstitielle Myositis, zu der Lipomatose, entstanden aus den Elementen des neugebildeten Bindegewebes, accessorisch hinzu-

kommt, und zeigt ferner im Verlauf allerhand Übereinstimmungen mit der progressiven Muskelatrophie, soweit gehend, dass Hypertrophie und Atrophie in demselben Falle beobachtet würden, mithin beide Krankheiten wohl nosologisch als mit einander identisch zu betrachten seien.

Das war, in kurzen Zügen zusammengedrängt, der Inhalt jener scharfsinnigen Erörterungen, die eine so grosse Menge auch heute noch anerkannter Wahrheiten enthielten, und wenn sich trotzdem damals nur wenige Anhänger der myopathischen Theorie fanden, so war dies das Werk Charcots, der als gewaltiger Gegner erschien. In seinen „leçons sur les maladies du système nerveux“ wies er 1874 den trophischen Einfluss der grossen Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarkes auf die Musculatur nach und glaubte damit die Auffassung der progressiven Muskelatrophie im Sinne eines spinal bedingten Leidens vollkommen begründet zu haben.

Allgemein stimmte man ihm bei, ja selbst Duchenne und Aran, die bei der Aufstellung des Bildes eines progressiven Muskelschwundes als einer selbständigen Krankheit von der myopathischen Natur derselben überzeugt waren, traten schliesslich auf Charcots Seite.

Nur hier und da wurden noch Bedenken laut.

So betont v. Leyden 1875 in seiner Klinik der Rückenmarkskrankheiten den Gegensatz der progressiven Muskelatrophie mit dem type Duchenne-Aran, die er für spinalen Ursprungs hält, zu einigen hereditären, wohl myopathischen Formen, deren nahe Verwandtschaft mit der Pseudohypertrophie in Bezug auf Entstehung, Fortschreiten und Verbreitung der Krankheit er ausdrücklich hervorhebt, ohne jedoch an eine völlige Identität zu glauben. Er war damit einer der ersten, der den Gedanken an eine Spaltung der progressiven Muskelatrophie in einzelne von einander mehr oder weniger verschiedene Formen nahelegte.

In ähnlichem Sinne äusserte sich 1878 Lichtheim, als er seinen berühmt gewordenen Fall veröffentlichte. Er selbst, vorher ein Anhänger Charcots, hat damals mit lebhaftem Interesse und mühsamem Fleiss das gesamte periphere und cerebro-spinale Nervensystem einer

eingehenden mikroskopischen Durchforschung unterzogen und war nicht wenig erstaunt, hier nicht die Spur einer krankhaften Veränderung zu finden. Und doch handelte es sich um einen typischen Fall im Sinne Duchennes und Arans. „Es giebt demnach," so folgerte der Verfasser, „entweder sowohl spinal als myopathisch bedingte Fälle, oder man muss sich zu der Ansicht Friedreichs bekennen und die Veränderungen, soweit sie hin und wieder am Nervensystem vorkommen, für secundär erklären." Mit seiner Auffassung würde man alle Befunde und Symptome der progressiven Muskelatrophie zu deuten imstande sein, einschliesslich auch der Pseudohypertrophie, die aber trotz der vielen unstreitig vorhandenen Übergänge zwischen beiden Krankheiten doch durch ihr exquisit hereditäres Auftreten, ihren regelmässigen Beginn im Kindesalter und die immer ganz gleichartige typische Localisation an den unteren Extremitäten als eine besondere Krankheit imponieren müsste.

In diesen seinen Auseinandersetzungen aber so weit zu gehen wie Friedreich und jeden trophischen Einfluss der grauen Vorderhörner des Rückenmarks auf die Musculatur zu leugnen, kann sich Lichtheim nicht verstehen, ist vielmehr von dem Vorkommen echter atrophischer Spinallähmungen im Sinne Charcots vollkommen überzeugt, als deren Characteristica er anführt:

1. „eine von der Atrophie unabhängige Lähmung der befallenen Muskeln, weil die Ganglienzellen der Vorderhörner ausser trophischen auch motorische Functionen haben und diese Functionen nicht isoliert leiden;

2. die atrophie en masse im Gegensatze zur atrophie individuelle der progressiven Muskelatrophie. Denn geht der Process von den Vorderhörnern von einer Stelle aus, wo die Nervenapparate schon auf einen relativ kleinen Querschnitt zusammengedrängt sind, so muss er sich von vornherein über grössere Strecken verbreiten."

Die vorkommenden Spinallähmungen scheidet er dann in eine acute Form, worunter er die Kinderlähmung und ihr analoge Affectionen Erwachsener versteht, eine subacute und eine chronische Form und weist darauf hin, dass letztere wegen ihrer oft viele Jahre hindurch progredienten Entwickelung und ihres langsamen Verlaufes gewiss bisweilen das Krank-

heitsbild der progressiven, myopathischen Muskelatrophie vortäuschen könne.

Auch Friedrich Schulzes Ansicht mag hier Erwähnung finden.

In seiner Abhandlung über den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen veröffentlicht er zunächst einen Fall mit absolut negativem Sectionsbefunde des Nervensystems.

Im allgemeinen Teil seiner Arbeit bringt er dann noch eine Zusammenstellung der anatomischen Befunde bei den verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie und Mitteilungen über die Differentialdiagnose zwischen den neurotischen Atrophieen und den verschiedenen Formen ohne nachweisbare Degeneration des Nervensystems, um schliesslich zu dem zusammenfassenden Resultat zu kommen,

„dass durch das Vorhandensein oder Fehlen gewisser nervöser Symptome, insbesondere der Bulbärparalyse, ferner durch die Beschaffenheit der Musculatur selbst, vor allem durch das Vorhandensein der Hypertrophie und Pseudohypertrophie und in zweiter Linie durch die Localisation der Erkrankung mit Berücksichtigung etwa vorhandener Heredität und der Altersstufe die Diagnose auf primäre Muskel- oder Nervenatrophie ermöglicht wird."

So hatte man denn eine Classificierung begonnen in dem wechselvollen Gebiete der progressiven Muskelatrophie, deren Zugehörigkeit zu verschiedenen Krankheiten immer evidenter wurde, aber die charakteristischen Unterschiede hatte man nicht erkannt. Einmal hielt man verschiedenartige Fälle für identisch und in noch viel ausgedehnterem Masse suchte man Zusammenhängendes zu trennen. Die am häufigsten vorkommende Form der progressiven Muskelatrophie hatte Erb unter dem Namen der juvenilen Atrophie trefflich geschildert. Der Beginn des Leidens in jugendlichem Alter, selten im mittleren, das häufige familiäre Auftreten der Krankheit, die typische Localisation an der oberen Körperhälfte, in den Muskeln des Schultergürtels, den Pectorales, Cucullares, Rhomboidei, Latissimi und den Beugern des Oberarms, an der unteren in den Lendenstreckern, den

Glutaei, einem Teil der Oberschenkelmuskeln, schliesslich auch der Wade und in den Peronei, das Vorkommen von Hypertrophie — teils wahrer, teils falscher — mit derselben Localisation, schliesslich die aus diesem Muskelleiden resultierende charakteristische Körperhaltung, die abnorme Stellung der Schulterblätter, die Lendenlordose, die Schmächtigkeit der Oberarme gegenüber den wohlentwickelten Vorderarmen, der steigende oder watschelnde Gang solcher Patienten, das Fehlen von fibrillären Muskelzuckungen und von Entartungsreaction, das sind Symptome, mit denen er das Bild dieses Zustandes charakterisiert.

Demgegenüber hielt man auf anderer Seite an der Pseudohypertrophie als selbständiger Erkrankung fest. v. Leyden glaubte ferner, seiner hereditären Form einen besonderen Platz einräumen zu müssen, und 1885 traten Landouzy und Déjérine mit einer ihrer Meinung nach noch nicht beschriebenen Krankheit hervor, der myopathie atrophique progressive débutant d'ordinaire dans l'enfance par la face.

So drohte denn die progressive Muskelatrophie einer argen Zerstückelung anheimzufallen, als 1891 Erbs bahnbrechende Arbeit erschien.

Was er 1884 auf der Naturforscherversammlung zu Freiburg bereits behauptet, das hat er hier glänzend bewiesen und damit Klarheit geschaffen in den verworrenen Anschauungen seiner Zeit.

Mit Entschiedenheit spricht er sich für die scharfe Trennung der progressiven Muskelatrophieen in zwei Formen aus, eine, die unzweifelhaft neurotischen Ursprungs ist, die Amyotrophia spinalis progressiva, und eine andere, wahrscheinlich myopathisch bedingte, und erblickt in der letzteren eine Zusammenfassung seiner juvenilen Muskelatrophie, der hereditären Muskelatrophie v. Leydens, der Pseudohypertrophie und der von Landouzy und Déjérine beschriebenen Affection zu einer gemeinsamen Krankheit, die treffend mit dem Namen Dystrophia musculorum progressiva bezeichnet werde.

Die grosse Übereinstimmung einer Reihe klinischer Symptome, das zahlreiche Vorkommen von Übergangsformen, die bei der Ätiologie all dieser Krankheitsgruppen evident hervortretende Heredität und das Auftreten meh-

rerer Formen in derselben Familie scheinen ihm die nosologische Einheit hinreichend zu begründen.

Ebenso kann er auf pathologisch-anatomischem Gebiete durchgreifende Unterschiede der einzelnen Formen nicht entdecken. Für das Wesentliche des anatomischen Vorganges hält er die Veränderungen des Muskelgewebes selbst. Die Hypertrophie, sagt er, bilde dabei eine entschieden pathologische Erscheinung, eine vitale Thätigkeit, und gehe wahrscheinlich der Atrophie voraus. Als secundär habe man erst die Veränderungen am Bindegewebe aufzufassen und die mehr oder weniger bedeutende Fetteinlagerung, die so erheblich werden könne, dass dadurch das klinische Bild der Pseudohypertrophie entstehe. Allein die Frage, woher nun in letzter Instanz der ganze Process kommt, vermochte auch er nicht zu entscheiden.

Er selbst hielt an einer Myopathie, als an dem Wahrscheinlichsten, fest. konnte jedoch andrerseits nicht umhin, die Heredität, die an gewisse Nervengebiete gefesselte Localisation des Leidens, das Vorkommen sonstiger nervöser Störungen und das Auftreten ähnlicher Muskelveränderungen bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen, als wichtige Fingerzeige für eine vom Nervensystem abhängige, vielleicht trophoneurotische Entstehungsweise zu erwähnen. Die Auffassung der Krankheit als Myopathie aber herrschte allgemein vor, und als 1898 Hoffmann ihrem Krankheitsbilde noch den bulbärparalytischen Typus als Unterart hinzufügte, ferner das gelegentlich dabei beobachtete Vorkommen von Ophthalmoplegie hervorhob und schliesslich darauf hinwies, dass das Leiden statt an Schulter- und Beckengürtel auch peripher an Unterschenkeln und Vorderarmen beginnen könne, war auch er noch fest davon überzeugt, es mit einer primären Muskelerkrankung zu thun zu haben.

Nun! Widerlegt ist diese Ansicht auch heut noch nicht, und doch wurden in der letzten Zeit immer mehr Stimmen laut, die den Gedanken an einen vom Nervensystem bedingten Ursprung der Krankheit nahelegen.

Die von Erb in diesem Sinne angeführten Punkte haben wir bereits kennen gelernt. Aber schon vor ihm finden wir hierhergehörige Beobachtungen, und wenn

Friedreich am Schlusse seiner Monographie die bei dem progressiven Muskelschwund mehrfach gefundenen Knochenatrophieen erwähnt, so weist uns das entschieden darauf hin, trophoneurotische Einflüsse in Erwägung zu ziehen.

Als hier in Betracht kommende Bemerkungen älterer Autoren hat ferner in einer erst kürzlich erschienenen Arbeit Esch das Vorkommen von enormer Schweissbildung und von bläulich marmorierter Hautverfärbung über den erkrankten Muskeln, vor allem an der unteren Körperhälfte, herangezogen und erklärt beides als „eine collaterale Fluxion gegen die Hautgefässe, beruhend auf einer in den pseudohypertrophischen Muskeln bestehenden Circulationsstörung."

Hier erscheint ihm vor allem Griesingers Beobachtung interessant, dass sich öfters Stellen des Kranken, an denen man ihn etwas fester anfasst, mit ihrer Umgebung weit hinaus röten und ausserdem Körperanstrengungen auch ohne alle Berührung eine Hautrötung mancher Stellen herbeiführen. Auch neuere Autoren haben bei mit Dystrophia musculorum progressiva behafteten Personen das Vorkommen vegetativer Störungen, Marie und Oranoff Abplattung des Schädels und Guinon die des Thorax gefunden und hervorgehoben.

Nicht minder wichtig erscheint an dieser Stelle, dass es sich vielfach um exquisit nervös belastete Familien handelt, in denen unsere Krankheit einkehrt.

So veröffentlichte 1891 Israel Beobachtungen an 30 Fällen von Dystrophie, in deren Familien besonders Schwachsinn und Epilepsie recht häufig gefunden wurden, und in demselben Jahre berichtet Hammer von einem Träger der Dystrophie musculorum progressiva, von dessen Brüdern 2 sicher, 2 andere wahrscheinlich, in derselben Weise erkrankt waren, einer ferner an Tabes dorsalis litt. Zwei der Brüder hatten ausserdem Apoplexieen gehabt und Patient selbst ebenfalls 2 Schlaganfälle. Obductionsbefunde, die einer nervösen Grundlage der Dystrophia das Wort reden würden, sind allerdings noch recht spärlich und vor allem so verschiedener Art, dass sie zu einer Erklärung des gesamten Processes nicht herbeigezogen werden können; immerhin aber erscheinen sie doch nicht vollkommen belanglos, und es mögen

deshalb einige der wichtigsten unter ihnen — es scheinen mir das diejenigen zu sein, welche auch Esch in seiner schon erwähnten Arbeit heranzieht, — hier angeführt werden.

So wies Heubner bei seinen eingehenden Untersuchungen des Rückenmarkes eines solchen Kranken einen bedeutenden Verlust an Ganglienzellen im mittleren und oberen Teil der Lendenanschwellung nach, ohne dass dabei eine auffällige Schrumpfung des Gesamtrohres erkennbar war, erklärlich, weil der krankhafte Process die Ganglienzellen gewissermassen herausfischt, und fand die vorderen Wurzeln meist atrophiert und fasserarm, die peripheren Nerven dünn und atrophisch, auch viele Muskelnervenäste scheinbar atrophiert.

So sah ferner Schulz neben ähnlichen Veränderungen einen Erweichungsherd im rechten Vorderhorn der Halsanschwellung und ein fast völliges Fehlen des rechten Seitenstranges in der Lendenanschwellung bis auf Reste der Substantia reticularis, und Preisz berichtet uns über seine Befunde am Nervensystem Folgendes:

„An den intramusculären Nervenbündeln ist das Peri- und Endoneurium gewuchert, auch stark gequollene Axencylinder. An den grösseren peripheren Nervenbäumen interstitielle Neuritis. Die vorderen Wurzeln zeigen vor allem im mittleren Dorsalteil dieselben Veränderungen wie die Nerven.

Rückenmark: Im obersten Halsteil einige stark geschrumpfte fortsatz- und kernlose Ganglienzellen der Vorderhörner. Im Dorsalmark ausgebreitete grössere und kleinere Hämorrhagien mit Zerstörung der grauen Substanz. Diese Partie ist 4 cm lang. Im oberen Lendenmark in den Vorderhörnern ausgedehnte Veränderungen: Um die Gefässe ein breiter, aus einem feingranulierten Maschengewebe bestehender Hof ohne Nervenelemente, teilweise mit roten und weissen Blutkörperchen. Die Ganglienzellen teilweise ganz atrophisch, zu kleinen pigmentierten Schollen geworden. Wahrscheinlich auch Vermehrung der Gliazellen. In der weissen Substanz kleine Lücken und verdickte Axencylinder. In der Lendenanschwellung ebenfalls Blutungen.

Das sind die hier hauptsächlich in Betracht kommenden Resultate neuerer Forschungen auf pathologisch-

anatomischem Gebiete, wie sie Esch in seiner Arbeit anführt. „Solche Befunde", so schreibt er, „sprechen doch ein verneinendes Urteil über die reine, ausschliesslich myopathische Theorie." Aus ihnen aber eine einigermassen befriedigende Erklärung des rätselhaften Krankheitsbildes zu versuchen, davon ist er weit entfernt, weit entfernt auch da, wo nachweisbare Veränderungen fehlen, den Ausweg in der Annahme einer functionellen Störung zu suchen. Überhaupt hat er es nicht durchaus auf das Rückenmark und periphere Nervensystem abgesehen, glaubt vielmehr einem anderen Organ seine Aufmerksamkeit nicht minder zuwenden zu müssen, dem Gehirn, um von hier aus vielleicht Aufschluss über den Process der Dystrophie zu erhalten. Die Hypothese Quinckes, dass die Hirnrinde neben motorischen, räumlich davon getrennt, auch trophische Centren enthalte, die durch Vermittlung des Rückenmarkes indirect einen Einfluss auf Nerven und Muskeln auszuüben vermöchten, und die schon längst bekannten, vielfach vorhandenen cerebralen Erscheinungen bei Dystrophia musculorum progressiva, unter denen nach den Beobachtungen neuerer Autoren Complicationen wie Melancholie, Paranoia, Epilepsie, Chorea, Imbecillität u. s. w. keine allzuseltene Rolle spielen, solche Thatsachen veranlassen ihn, das bisher recht vernachlässigte Gehirn bei Fällen unserer Krankheit einer genaueren Durchforschung anzuempfehlen.

Nun! Ob wir im Gehirn dystrophischer Patienten einmal pathologisch-anatomische Befunde erheben werden, die den Symptomencomplex ihrer Krankheit zu erklären imstande sind, wird die Zukunft lehren! Einstweilen ist man auf diesem Wege der Forschung über Hypothesen noch nicht weit hinausgekommen und er will uns deshalb vorläufig wenig aussichtsvoll erscheinen.

Vielmehr spricht uns dagegen eine andere Erklärungsweise des Krankheitsprocesses an, die sich den intracellularen Nervenendigungen zuwendet. Erst in allerjüngster Zeit sind diesbezügliche Untersuchungen angestellt worden und haben gewisse Resultate auch bereits zu verzeichnen, wie dies aus der Discussion über den Vortrag des Herrn K. Mendel hervorgeht, den er am 10. Juni 1901 in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde gelegentlich der

Vorstellung von zwei dystrophischen Patienten gehalten hat. Der 2. derselben wich insofern recht erheblich vom gewöhnlichen Typus ab, als er Pseudohypertrophie an den Unterschenkeln und in den Handmuskeln Atrophie mit Entartungsreaction darbot. In der Discussion über diesen Fall nun spricht sich Herr Geheimrat Professor Dr. Jolly dahin aus, dass es sich bei der Krankheit wahrscheinlich nicht um eine vom Rückenmark ausgehende Atrophie handelt, sondern dass in einem Teile der Muskeln Pseudohypertrophie bestehe, während es in anderen Muskeln durch andere, hinzugetretene Störungen zur wirklichen Atrophie gekommen sei. Die Muskeln selbst, genauer untersucht bezüglich des feineren Verhaltens ihrer intramusculären Nervenendigungen, hätten neben gesunden auch degenerierte Fasern aufzuweisen.

Inwieweit es sich allerdings bei diesen Veränderungen um primäre oder secundäre Processe handelt, ist heute noch nicht zu entscheiden, immerhin aber bieten solche Mitteilungen ein lebhaftes Interesse und werden vielleicht erst später ihre volle Würdigung finden.

Damit endet die zur Zeit vorliegende Litteratur, und es wird nun über 2 hierhergehörige Fälle berichtet werden, die im letzten Jahre auf der Nervenklinik der Königlichen Charité (Geheimrat Professor Dr. Jolly) behandelt wurden, wo ich sie selbst mitzuuntersuchen und zu beobachten Gelegenheit hatte.

Fall I. Aufg. d. 22. IV. 1900. Walther B., 28 Jahre. Es ist keinerlei erbliche Belastung, nichts über etwaige, gleichartige Erkrankung in der Familie des Patienten zu ermitteln, der ausser Kinderkrankheiten keine weiteren Erkrankungen durchgemacht hat. Er ist nie geschlechtlich krank gewesen, hat wenig getrunken und nur sehr mässig geraucht.

Vor 4 Jahren merkte Patient, der Apotheker ist, Schwäche in beiden Armen, die allmählich so zunahm, dass er jetzt nicht mehr imstande ist zu arbeiten. In der letzten Zeit machte sich auch eine geringe Kraftabnahme in den Oberschenkeln bemerkbar. Es wird dem Patienten schwer, sich aus sitzender oder liegender Stellung aufzurichten, er kann nichts heben, selbst leichte Gegenstände nur ganz kurze Zeit festhalten und des-

halb auch seinen Beruf, z. B. das Pillendrehen, nicht mehr ausüben.

Seine sonstigen Functionen sind erhalten und Schluckstörungen, Schwäche der Zungen- und Gesichts-, der Kehlkopf- und Augenmusculatur, der Bauchpresse, oder Störungen der Sinnesorgane fehlen gänzlich.

Patient hat von jeher ein blasses Aussehen gehabt und zeigt es auch jetzt. Appetit, Stuhlgang und Schlaf waren stets vorzüglich. Er hat in früherer Zeit viel geistig gearbeitet und, was er besonders betont, bis vor Kurzem grosse Fusstouren gemacht.

Befund: Patient ist ein grosser, schlanker Mann von mittlerem Knochenbau, mit sehr blasser Hautfarbe am ganzen Körper.

An Lungen, Herz und den übrigen inneren Organen findet sich nichts Abnormes. Der Puls ist von normaler Frequenz und Spannung, der Urin enthält keine pathologischen Bestandteile. Bei der Inspection fällt sofort eine äusserst ungenügende Entwickelung der Musculatur in die Augen, am auffälligsten an den Oberarmen, in der Schulterblatt- und Pectoralisgegend und an den Oberschenkeln.

Obere Extremität: Die Oberarme haben fast nur die Dicke eines Kinderärmchens, und es weisen die Bandmasse bei dem sonst grossgewachsenen Patienten, der ursprünglich offenbar eine äusserst kräftige Constitution hatte, auffallend niedrige Zahlen auf, z. B.

in der Mitte des Oberarmes . .	r. 21 cm	l. 21 cm
über der Schulter	r. 33 -	l. 34 -
am Unterarm, im oberen Drittel	r. 20,5 -	l. 22.5 -
am Unterarm, über den Handgelenken	r. 15,5 -	l. 15 -

Die Schultern stehen in einer Höhe mit dem Schlüsselbein, hängen nicht herunter, sind aber etwas lose.

Bei der Inspection von hinten sieht man ein deutliches Hervortreten der Conturen der Scapula und des Schultergürtels. Der innere Rand verläuft schräg von unten innen nach oben aussen, die Spinae scapulae und das Acromion treten besonders stark hervor. Der untere Winkel der Scapula steht andeutungsweise flügelartig ab.

Alle Bewegungen in der Schulter sind gut ausführbar, und es macht dabei die Scapula die normalen Be-

wegungen in ausgedehntem Masse mit. Ja, es ist dem Patienten eine Leichtigkeit, die an den Händen miteinanderverbundenen Arme über den Kopf hinweg nach hinten und unten zu bewegen (Schlangenmensch).

Die grobe Kraft der Schulterheber ist ganz gut, der Herabzieher der Schulter mangelhaft, die grobe Kraft der Beugung und Streckung im Ellbogengelenk, der Hebung und Senkung in der Schulter fast gleich 0.

Die dorsale und volare Flexion der Hand ist rechts leidlich kräftig, links sehr mangelhaft; Finger- und feinere Handbewegungen sind ungestört. Die grobe Kraft der Hände ist gering, dynamometrisch gemessen gleich 10 kg.

Rollbewegungen der Arme kann Patient gut ausführen, die Pectoralisfunction ist vorhanden, trotzdem der Pectoralis selbst auch in contrahiertem Zustande kaum sichtbar ist.

Bei der elektrischen Prüfung ergiebt sich eine quantitative Herabsetzung der Muskelerregbarkeit, keine Entartungsreaction. Bei den am meisten atrophischen Muskeln sind die stärksten Ströme nötig. Besonders starken Strom gebrauchen zur elektrischen Erregung die proximalen Extremitätenmuskeln, d. h. speciell die Muskeln des Schultergürtels.

An den Handmuskeln ist keine sichtbare Atrophie vorhanden, ebensowenig an der Gesichts-, Augen-, Zungen- und Gaumenmusculatur.

Rumpf: Rumpfbeugung und -Streckung gelingt gut, Patient vermag sich einigermassen aus der horizontalen Lage in die sitzende Stellung aufzurichten, jedoch ist es ihm ganz unmöglich, aus der knieenden Position ohne Unterstützung in die stehende aufzukommen; er kann sich nicht an sich selbst aufrichten, sondern gebraucht dazu fremde Hilfe.

Untere Extremität: Es besteht eine sofort auffallende Atrophie der Extensoren des Oberschenkels; die Beine sind hier ausserordentlich dünn, während im Gegensatze dazu die Waden sehr dick erscheinen. Der Quadriceps fühlt sich weich und schlaff, die Waden- und Peronealmusculatur straff und fest an. Dementsprechend ist die grobe Kraft der Extension und Abduction des Oberschenkels mangelhaft, während sie in

den vom Nervus peroneus und Nervus tibialis versorgten Muskeln ziemlich gut ist. Die Beuger am Oberschenkel sind gleichfalls etwas schwach, Zehen- und Fussbewegungen, sowie Adduction am Oberschenkel dagegen gut und ohne irgend einen motorischen Ausfall.

Elektrisch ist, wie an den oberen Extremitäten, so auch hier, eine dem Grade der Atrophie entsprechende Herabsetzung der Muskelerregbarkeit zu constatieren, jedoch keine Spur von Entartungsreaction.

Fibrilläre Zuckungen fehlen vollkommen.

Die Sensibilität ist am ganzen Körper erhalten.

Die Reflexe sind ohne Besonderheiten; es besteht kein Romberg, keine Ataxie.

Beim Gehen fällt eine gewisse Schwäche in den Hüften auf und es tritt sehr leichte und rasche Ermüdung ein, während aber sonst der Gang keine irgendwie typisch pathologischen Störungen zeigt.

Das subjective Befinden des Patienten war während der 2 Monate seines Aufenthaltes im Krankenhaus ein gutes, seine Krankheit hielt er selbst für leichter als sie ist, war stets guter Stimmung.

Objectiv ist zwar eine wesentliche Änderung seines Zustandes nicht eingetreten, immerhin aber konnte durch elektrische und therapeutische Behandlung eine gewisse Besserung erzielt werden. Die motorische Kraft vor allem der Vorderarme nahm entschieden zu und ausserdem war Patient bei seiner Entlassung leidlich imstande, sich aus sitzender und knieender Stellung allein aufzurichten.

Fall II. Aufgenommen d. 31. X. 1899. Hedwig J., 22 Jahre alt.

Der Vater der Patientin lebt, ist seit einigen Jahren magenleidend, die Mutter starb 14 Tage nach einer Entbindung, als Patientin 12 Jahre alt war. Patientin hat 6 Geschwister, von denen kein einziges an einer ähnlichen Krankheit leidet.

Als Kind machte sie die Masern durch. Die Menstruation begann mit ihrem 15. Jahre, war immer regelmässig.

Als kleines Kind ganz gesund, lernte sie mit einem Jahre laufen. Als sie im Alter von 6 oder 7 Jahren einen weiten Weg machen wollte, bekam sie Schmerzen

in den Waden und musste auf den Zehenspitzen nach Hause gehen. In der nächsten Zeit begann sie allmählich das Kreuz durchzudrücken, sodass der Oberkörper nach hinten gebeugt wurde. Dann machten sich Schwierigkeiten beim Aufstehen vom Boden bemerkbar. Wollte sie z. B. vom Rasen, auf dem sie spielte, sich erheben, so musste sie sich erst herumdrehen, sodass sie auf den Knieen lag und sich mit den Händen aufstützte, danach brachte sie die Hände vom Boden auf die Kniee und kletterte so langsam an sich selbst in die Höhe. Allmählich wurde das Aufstehen immer schwieriger und zuletzt ganz unmöglich. Vom Stuhl konnte sie sich jedoch bis zum 14. Jahre erheben. Bis zum 12. Jahre konnte sie auch noch allein gehen, danach nur mit Aufstützen der Arme. So vermochte sie sich noch im letzten Winter einige Schritte vorwärts zu schleppen, aber auch damit ist es jetzt aus.

In den Armen begann die Schwäche bedeutend später, bestimmt nicht vor dem 12. Jahre, wo sie noch über den vollen Gebrauch ihrer Arme verfügte.

Die jetzt bestehende Verkrümmung ihrer Wirbelsäule ist ein im Laufe der Krankheit erworbener Zustand, während sie nach den Versicherungen ihrer Grossmutter als Kind ganz gerade gewesen ist. Mit 15 Jahren war die Scoliose noch gering, mit 18 Jahren aber schon fast in ihrer jetzigen Form.

Als Patientin das Gehen schwer fiel, sass sie viel, und zwar war ihr Sitz, den sie fast den ganzen Tag einnahm, derart, dass sie den rechten Arm auf ein Fensterbrett aufstützte, das rechte Bein auf einer Erhöhung des Fussbodens ruhen hatte und das linke herabhängen liess. So knickte bei der bestehenden Muskelschwäche der Körper nach rechts ein, indem die rechte Beckenhälfte sich der Achsel näherte. Später wurde Patientin so schwach, dass sie vom Stuhl nicht mehr aufstehen konnte; infolgedessen setzte sie sich so wenig als möglich und stand oft stundenlang, mit dem Körper gegen die Wand gelehnt, auf dem linken Bein, weil das beim Sitzen immer erhoben gewesene rechte Bein kürzer war und im Knie spannte. So entstand denn allmählich linkerseits ein ausgesprochenes genu valgum.

Patientin giebt an, oft gefallen zu sein und sich

dabei mehrfach erheblich verletzt zu haben. Sie will deshalb viel von ihrer Grossmutter ausgescholten worden sein, die ihr ihre gesamte Krankheit als eigene Schuld anrechnete. Trotzdem Patientin aber unter diesen denkbar ungünstigsten Verhältnissen aufwuchs, besitzt sie ein hohes Mass von Intelligenz und einen bewunderungswürdigen Schatz von Allgemeinbildung.

Befund: Patientin ist ein junges Mädchen von gutem Ernährungszustand und stark entwickeltem Fettpolster, mit einem mässigen Rot der Wangen und sichtbaren Schleimhäute. Ihr Blick ist frei, ihr Gesichtsausdruck teilnehmend und intelligent. Sie nimmt die passive Rückenlage ein.

Bei der Inspection von vorn sieht man, dass das Becken gegen den Rumpf stark abgeknickt ist. Die Lendengegend bildet eine Ausbiegung nach rechts, eine leichte compensatorische Biegung nach links besteht an Thorax und Sternum. Die rechte Hälfte erscheint so bedeutend voluminöser als die linke.

Die Linea alba bildet 2 Convexitäten, im Brustteil nach links, am Nabel nach rechts. Der Nabel selbst ist schräg von rechts oben nach links unten verzogen.

Eine Horizontale von der Spina anterior superior zur Linea alba beträgt links 11, rechts 15 cm. Die Beine sind nach einwärts rotiert, die Oberschenkel berühren sich und die Unterschenkel divergieren. Die Füsse befinden sich in schlaffer Equino-varusstellung; links besteht genu valgum. Patientin kann sich in horizontaler Lage in keiner Weise aufrichten, auch den Kopf nicht nach vorn beugen, kurz ihre Lage absolut nicht ändern.

Die einzigen in dieser Position möglichen Bewegungen führt sie mit Händen und Füssen aus, in geringem Grade auch im Ellbogen- und Fussgelenk, ganz wenig nur im Knie.

Aufgerichtet kann sie sich allein sitzend halten und den Kopf dabei frei bewegen. Um sich niederzulegen aber, lässt sie sich passiv zurückfallen. Der Patellarreflex ist nicht auszulösen, der Achillessehnenreflex ebenso wie der Fusssohlenreflex erhalten.

Bei sitzender Stellung der Patientin ist der Thorax fast um 90° gegen das Becken abgeknickt; der Ober-

körper geht nach rechts und der untern Rippenwand tief in das Abdomen hinein. Die linke Schulter steht dann höher als die rechte und die linke Thoraxhälfte ist stark nach der Seite ausgebuchtet.

In dieser Stellung fällt auch sofort eine Abflachung der Gegend der Pectorales und Deltoidei in die Augen.

Die Schultern hängen schlaff herunter, und Patientin hat die Tendenz, sich in dieser Stellung mit den Ellbogen auf die Unterschenkel zu stützen. Das Heben der Schultern gelingt ziemlich gut, rechts besser als links, nicht aber ihr Nachhintennehmen. Alle diese Bewegungen werden dadurch erleichtert, dass Patientin auf einem Stuhl sitzt und die Beine aufstützt. Eine freie Erhebung der Arme gelingt nach keiner Richtung, dahingegen ist eine Streckung im Ellbogengelenk mit mässiger Kraft möglich, nicht aber eine Beugung, welche kaum andeutungsweise und vollkommen kraftlos geschieht.

In Hand- und Fingergelenken sind alle Bewegungen gut und mit leidlicher Kraft ausführbar.

Bei der Inspection von hinten sieht man am Thorax starke Abflachung der gesamten Schultergürtelmusculatur, vor allem in der Fossa supra-, weniger in der Fossa infraspinata. Hinten aber ist auch die Gegend der Cucullares stark abgeflacht, sodass die Halswirbel bedeutend hervortreten. Beide Schulterblätter sind von der Wirbelsäule weitab nach aussen gerückt und stehen vom Brustkorb ab. Erhebt man die Arme passiv, so tritt eine erhebliche Schlaffheit in den Schultergelenken zu Tage, und das Schulterblatt rotiert ganz in die Achselhöhle.

Beim Gehen verlegt Patientin die ganze Kraft des Körpers auf das linke Bein. Sie muss sich dazu mit den Händen festhalten und stützt sich mit dem rechten Fuss gegen ein Stuhlbein. Die Rückenverkrümmung und das Genu valgum treten hierbei in verstärktem Masse hervor. Bewegungen im Hüftgelenk sind unmöglich, im Kniegelenk und in beschränktem Grade und mit geringer Kraft ausführbar. Am meisten erhalten sind noch die Bewegungen in den Fuss- und Zehengelenken, aber auch sie nicht in normaler Stärke.

Die Haut, von mässigem Turgor, weist keine Besonderheiten auf. Der Puls ist von normaler Frequenz

und Spannung, Lungen, Herz und sonstige innere Organe bieten keine auffälligen Erscheinungen, Appetit und Schlaf sind gut.

Der Stuhlgang ist träge, oft mehrere Tage angehalten, der Urin frei von pathologischen Bestandteilen.

Die Pupillen sind mittelweit und zeigen eine prompte Reaction auf Licht und Accommodation; die übrigen Gehirnnerven und die Sensibilität sind intact; die Sphincteren ungestört.

Es bestehen keine fibrillären Zuckungen, kein Romberg, keine Ataxie.

Obere Extremität: Die elektrische Muskelerregbarkeit zeigt folgendes Verhalten:

Bei kräftigen faradischen Strömen contrahiert sich einigermassen der Deltoideus, ganz minimal der Pectoralis maior, garnicht der Biceps, der Brachialis internus und der Supinator longus. Es reagieren ganz gut die Beugemuskeln des Unterarmes und die Handmusculatur, nicht aber die Streckmuskeln des Unterarmes. Vom Nervus radialis aus reagieren dagegen die letzteren prompt.

Das galvanische Verhalten ist so, dass da, wo die faradische Erregbarkeit fehlt, auch die galvanische nicht vorhanden, und wo jene erhalten, auch diese nicht gestört ist. Träge Zuckungen sind nicht vorhanden.

Untere Extremität: Die Extensoren des Femur sind in ihrer Erregbarkeit für den galvanischen und faradischen Strom stark herabgesetzt, zeigen aber keine träge Zuckung.

Auch die Erregbarkeit der Flexoren des Femur ist recht gering, während sich die Peroneal- und Wadenmusculatur bei mässigen Stromstärken prompt contrahiert.

Das war der Befund, der bei der Aufnahme der Patientin im Krankenhause erhoben wurde und der auch jetzt nach fast zweijährigem Aufenthalte daselbst noch kaum eine Änderung zeigt. Durch Pflege, Ernährung und medicamentäre Behandlung hat man versucht, ihre Kräfte möglichst aufrecht zu erhalten und durch den elektrischen Strom dem Fortschreiten des Processes in der Musculatur einige Schranken zu setzen.

In den Armen aber ist trotzdem eine gewisse Zu-

nahme der Schwäche nicht zu verkennen, und Patientin giebt an, das auch selbst zu empfinden.

Im übrigen jedoch hat sie sich immer einigermassen wohl gefühlt und trotz ihrer schweren Krankheit eine leidlich gute Stimmung bewahrt. Nur zeitweise hat sie an Kopfschmerzen gelitten, ferner einige Male über Parästhesien, vornehmlich in den Oberarmen, zu klagen gehabt und leidet ausserdem seit etwa einem Jahre an Störungen der Menstruation, die immer schon nach 2—3 Wochen wiederkehrt und mit starken, langdauernden Blutungen einhergeht.

Epikrisis: Über die Zugehörigkeit der eben beschriebenen Fälle zur Dystrophia musculorum progressiva können wohl keine Zweifel bestehen, und eine differentialdiagnostische Besprechung erscheint daher zwecklos.

Der eminent chronische Verlauf des Leidens, hier wie dort, das Fehlen der Entartungsreaction und der fibrillären Zuckungen, Befunde, wie wir sie im Gegensatze zu den mit Sicherheit auf neurotischer oder spinaler Grundlage beruhenden Muskelatrophieen gewöhnlich nicht zu erheben gewöhnt sind, und schliesslich der Beginn des Leidens in mehr proximal gelegenen Muskelgebieten dürften hinreichend imstande sein, die Diagnose zu sichern, zu sichern auch für den ersten unserer Fälle, wenn dieser auch andrerseits von dem typischen Bilde einer Dystrophia musculorum progressiva so manche Abweichungen aufweist, die einen nicht unerheblichen Unterschied der geschilderten Zustandsbilder bedingen.

Was zunächst die Ätiologie anbetrifft, so lassen uns beide Kranke vollkommen im Stiche, falls man nicht etwa bezüglich des ersten Falles der verhältnismässig erheblichen Inanspruchnahme der Arme durch das Apothekergewerbe, der Beine und speciell der Oberschenkel durch die ausgedehnten Fusstouren, welche unser Patient machte, einen gewissen auslösenden Einfluss auf die Krankheit mit ihrem ungewöhnlichen Beginn an diesen Körperstellen zuschreiben will.

Die allgemeine Diathese, wie wir sie von Friedreich als ätiologisches Moment aufgestellt fanden, würde dann hier eben eine weniger grosse und bisher nur in denjenigen Teilen der Musculatur im stande gewesen

sein, die Krankheit einzuleiten, wo Anstrengung als begünstigendes Moment sie unterstützte; im übrigen sind es aber auch hier wieder dieselben Muskeln, welche in allen Fällen von Dystrophia musculorum progressiva vorwiegend befallen werden, die des Oberschenkels und am Oberarm der Biceps, Brachialis internus, der Supinator longus und der Musculus triceps.

Viel schwerer hätten wir uns nun diese prädisponierende Diathese für den 2. Fall zu denken, wo schon in so jugendlichem Alter das Leiden ohne sichtliche Veranlassung hervortrat. Wir haben es hier eben, wenn wir uns die Aufgabe stellten, unsere Fälle in die Rubriken einzureihen, die Erb als Unterabteilungen seiner Dystrophie vorgeschlagen hat, mit der infantilen Form zu thun, im Gegensatz zu dem zuerst geschilderten Kranken, dessen Leiden dem juvenilen Typus entsprechen würde. Er zeigt uns dabei einen verhältnismässig leichten, unsere dystrophische Patientin einen äusserst schweren Grad der Affection, die hier so rasch eine fast allgemeine Ausbreitung annahm und jene gewaltigen Symptome herbeizuführen vermochte, die wir an ihr wahrnehmen.

In der That, die mächtigen Ausfallerscheinungen, wie sie durch die Lähmung des grössten Teiles der gesamten Musculatur gesetzt werden, und die starke Entstellung des ganzen Körpers, in Gestalt einer so hochgradigen paralytischen Kypho-Scoliose, führen uns hier eines der vorgeschrittensten Stadien vor Augen.

Während unser zuerst geschilderter Kranker doch im allgemeinen in seinen körperlichen Functionen nur wenig gestört ist, sich frei bewegt und in keiner Beziehung auf die Bedienung anderer angewiesen ist, kann unsere dystrophische Patientin der Pflege und Wartung nicht eine Stunde entbehren.

Sie ist gänzlich hilflos, zu jeder Lageveränderung bedarf sie fremder Unterstützung, selbst am Morgen den Kopf vom Kissen zu erheben, ist sie nicht imstande. Dazu die starke Haltlosigkeit im Rumpf, der nur, durch Polster und Kissen gestützt, der Patientin das Aufsitzen einigermassen ermöglicht, um in Lectüre oder durch Handarbeiten die einzige Zerstreuung in der Einförmigkeit ihres jahrelangen Krankenlagers zu finden.

Da wir es hier also mit ungeheuren Störungen des willkürlichen Bewegungsapparates zu thun haben, will es uns um so auffälliger erscheinen, dass in allen Fällen dieser Krankheit das unwillkürlich arbeitende Muskelsystem, die glatte Körpermusculatur, stets so vollkommen intact ist. Vergebens würden wir hier nach einer Functionsbeeinträchtigung suchen. Das gehört eben nicht zum Bilde der Dystrophie, und es ist keineswegs eine Seltenheit, dass eine dystrophische Frau am Ende ihrer Schwangerschaft eine normale Geburt durchmacht, wo in Gestalt krättiger Wehen der Uterus eine erhebliche Arbeit zu leisten imstande ist.

Werfen wir schliesslich noch einen Blick auf eventuelle nervöse Symptome, die unsere Kranken darbieten und mit denen wir vielleicht zu der Frage der myopathischen oder vom Nervensystem abhängigen Entstehungsart des Processes Stellung nehmen könnten, so ist es damit hier recht schlecht bestellt. Selbst das am häufigsten beobachtete Moment der Heredität oder hereditären Belastung kommt, wenn man sich auf die Angaben der Patienten verlassen kann, was hier allerdings zuzutreffen scheint, gänzlich in Wegfall. Sie selbst bieten sonst keine neuropathischen oder psychopathischen Momente dar, sind beide geistig vollkommen rüstig, beide sehr intelligent und im Verhältnis zu der Schwere ihrer Krankheit äusserst guter Stimmung.

Ob man ferner ihre zeitweise auftretenden Kopfschmerzen, die bereits angegebenen Parästhesieen in den Extremitäten und ihre in den letzten Monaten vorgekommenen Unregelmässigkeiten in der Menstruation auf eine mit der Krankheit zusammenhängende nervöse Grundlage zurückzuführen irgend welches Recht hat, dürfte wohl sehr dahingestellt bleiben.

Das einzige hier Erwähnenswerte wäre lediglich die so exquisit symmetrische Localisation des Leidens, ein Befund, der, wie wir sahen, schon Erb bei seinen Fällen von Dystrophia musculorum progressiva auffiel und ihn, im allgemeinen einen Anhänger der myopathischen Theorie, mit bewog, an nervöse Einflüsse zu denken.

Jedenfalls aber haben wir es hier mit den Erscheinungen einer ausschliesslichen Erkrankung des willkür-

lichen Muskelsystems zu thun, dessen Gebiet wir auch nicht um eine Spur überschreiten dürfen, ohne sofort auf normale Verhältnisse zu stossen; und dennoch soll damit keineswegs gesagt sein, dass nicht vielleicht eine spätere Autopsie des einen oder des anderen Falles ihn durch pathologisch-anatomische Befunde des Gewandes einer reinen Myopathie zu entkleiden im stande sein wird.

Die Prognose beider Erkrankungen ist natürlich quoad sanationem äusserst ungünstig, im übrigen aber in beiden Fällen doch ebenso wie die Symptomatologie eine recht verschiedene.

Denn dass ein so schweres und so ungehindert fortschreitendes Leiden, wie es uns bei der jugendlichen Patientin entgegentritt, in nicht allzulanger Zeit durch Übergreifen auf Zwerchfell und Intercostalmusculatur Respirationsstörungen und dadurch schliesslich den Tod herbeiführen muss, unterliegt keinem Zweifel, während wir andrerseits in Fall I, wo durch mehrwöchentliche Krankenhausbehandlung eine entschiedene Besserung erzielt wurde, die Hoffnung nicht aufgeben dürfen, den noch keineswegs vorgeschrittenen Process zum mindesten auf einige Zeit zum Stillstand gebracht zu haben, oder wenigstens aus dem bisher langsamen Umsichgreifen der Erkrankung dem Patienten eine noch geraume Frist leidlicher Functionsfähigkeit seiner Musculatur vorhersagen zu können.

Eine irgendwie zuverlässige Therapie haben wir allerdings leider nicht an der Hand, werden in Fall I durch vorsichtiges Elektrisieren vielleicht zeitweise einige Erfolge erzielen, uns dagegen in Fall II damit begnügen müssen, durch den elektrischen Strom nur die Schnelligkeit des Krankheitsverlaufes ein wenig zu beeinflussen, mit allgemein kräftigenden Mitteln die Widerstandskraft des Körpers möglichst lange aufrecht zu erhalten und durch sorgfältige Pflege und Wartung der Patientin ihr das traurige Los ihres Krankenlagers thunlichst zu erleichtern.

Fassen wir nun noch einmal kurz alles zusammen, was diese beiden in Symptomatologie, Prognose und zum Teil auch Therapie so verschiedenen Fälle von Dystrophia musculorum progressiva anderen gegenüber hervorhebt, so ist es zunächst das gänzliche Fehlen

selbst der geringsten hereditären Belastung und aller sonstigen nervösen Momente, von denen wir das eine oder andere bei Dystrophie in der Regel zu finden gewöhnt sind.

Sodann aber dürfte vor allem der atypische Beginn der Krankheit im ersten unserer Fälle und in Fall II die eminente Schwere der Affection, erhöht noch durch die enorme paralytische Kypho-Scoliose und das ebenfalls paralytisch bedingte linksseitige genu valgum, wohl geeignet sein, ein ganz besonderes Interesse für sich in Anspruch zu nehmen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Jolly für die Anregung zu dieser Arbeit sowie für die gütige Überlassung der Fälle und Herrn Oberarzt Dr. Seiffer für die Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit und die Durchsicht derselben meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Litteraturverzeichnis.

1. Aran: Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire. Archive général de médecine XXIV. 1850.
2. Duchenne: Union médicale 1852. Bulletin de thérapeutique 1853.
3. Cruveilhier: Archive général de médecine.
4. Jaccoud: Communication à la société des hôpitaux. 1864.
5. Friedreich: Über progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Hypertrophie. Berlin 1873.
6. Lichtheim: Archiv für Psychiatrie 1878. Bd. VIII.
7. Friedrich Schultze: Über den mit progressiver Muskelatrophie verbundenen Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.
8. v. Leyden: Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Bd. II. 1876.
9. Landouzy-Déjérine: De la myopathie atrophique progressive (myopathie sans neuropathie) débutant d'ordinaire dans l'enfance par la face (Revue de médecine, 1885).
10. W. Erb: Über juvenile Form der Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln (Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. XXXIV. 1884.). — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1891.
11. J. Hoffmann: Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1898.
12. Heubner: Ein paradoxer Fall von infantiler progressiver Muskelatrophie. Wagner-Festschrift 1887.
13. Schulz: 62. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte in Heidelberg 1889.
14. Preisz: Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten 1889.
15. Peter Esch: Über Dystrophia musculorum progressiva. Leipzig 1900.
16. Quincke: Deutsches Archiv für klinische Medicin 1888.
17. Jolly: Neurologisches Centralblatt. Jahrgang XX. No. 13. (Discussion über einen Vortrag von K. Mendel.)

Thesen.

I.

Die Dystrophia musculorum progressiva ist mit grösster Wahrscheinlichkeit als eine Neuropathie aufzufassen.

II.

Von den antiluetischen Curen ist im allgemeinen die Injectionscur die empfehlenswerteste.

III.

Bei caput obstipum ist die subcutane Tenotomie, wenn ausführbar, der offenen Durchschneidung des Muskels vorzuziehen.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Felix Georg Karl Hans Julius Ludwig Mügge, evangelischer Confession, Sohn des Oberförsters August Mügge, preussischer Staatsangehöriger, wurde zu Kuznica grabowska im Kreise Wielun in Russisch-Polen am 27. September 1877 geboren. Seine wissenschaftliche Ausbildung bekam er auf dem städtischen Gymnasium zu Görlitz, das er Ostern 1896 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Am 31. März desselben Jahres wurde er in die Kaiser Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen aufgenommen. Vom 1. April bis 1. Oktober 1896 genügte er seiner Dienstpflicht bei der 1. Compagnie des 4. Garderegimentes z. F. Die ärztliche Vorprüfung bestand er am 9. März 1898. Am 1. Oktober 1900 wurde er durch Verfügung des Generalstabsarztes der Armee zum Unterarzt im Oldenburgischen Infanterieregiment No. 91 ernannt und zur Dienstleistung am Königl. Charité-Krankenhause auf 1 Jahr kommandiert. Nach Ablauf dieses Jahres wurde er zur Kaiser Wilhelms-Akademie kommandiert behufs Ablegung der ärztlichen Staatsprüfung, welche er am 3. März 1902 beendete.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Curse und Kliniken folgender Herren:

v. Bergmann, Bernhardt, Engelmann, Engler, Ewald, E. Fischer, B. Fränkel, Fritsch, Gerhardt, Goldscheider, Greeff, Gurlt (†), Gusserow, Hertwig, Heubner, Hiller, Hildebrand, Israel, Jolly, Fr. König, Köppen, Lesser, v. Leyden, Liebreich, J. Munk, Olshausen, Rubner, Salkowski, F. E. Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Strassmann, Stumpf, Thierfelder, Trautmann, H. Virchow, R. Virchow, Waldeyer, Warburg.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.